

# Uveíte intermediária e endoteliopatia supostamente auto-imune - descrição de um caso <sup>+</sup>

## *Intermediate uveitis and presumed autoimmune corneal endotheliopathy - a case description*

Rogério Rocha Lacerda <sup>(1)</sup>

### RESUMO

Apresentamos um caso de uveíte intermediária (pars planite) bilateral associada a uma endoteliopatia corneana similar à linha de rejeição endotelial observada nos alo-transplantes.

Os possíveis mecanismos auto-ímunes envolvidos foram revistos e discutidos.

**Palavras-chave:** Uveíte intermediária; Endoteliopatia corneana; Auto-imunidade.

### INTRODUÇÃO

A designação uveíte intermediária (UI), referente a uma inflamação primariamente localizada entre as membranas hialóides anterior e posterior, envolvendo a pars plana, a base vítrea e a retina periférica, foi proposta pelo IUSG (International Uveitis Study Group) <sup>1</sup> com o objetivo de padronizar uma literatura até então muito confusa devido a sua vasta sinonímia.

Trata-se de uma uveíte comum, na maioria das vezes crônica e bilateral, freqüentemente grave, acometendo - em geral - crianças, adolescentes, jovens e adultos.

Caracteriza-se clinicamente por discreto envolvimento do segmento anterior, exsudações e condensações mais ou menos exuberantes no vítreo anterior e na base vítrea inferior, as quais assumem, por vezes, aspectos bem característicos: exsudatos individualizados, brancos e arredondados (snow ball) e depósito vísculo-fibroglial sobre a pars plana e a retina peri-

férica (snow bank). A periflebite - geralmente limitada à periferia - e o edema cístico de mácula (ECM) completam o quadro clínico <sup>2</sup>.

A linha de rejeição migratória endotelial traduz uma resposta imune dirigida contra o endotélio corneano transplantado <sup>3</sup>. Uma endoteliopatia corneana similar, supostamente auto-imune, foi inicialmente observada, em 1982, por KHOUDADOUST e ATTARZADEH <sup>4</sup> em córneas não transplantadas.

Em 1986, novamente KHOUDADOUST e Col <sup>5</sup> foram os primeiros a associar esta endoteliopatia corneana à UI, sublinhando, em ambas, a possível participação de mecanismos auto-ímunitários.

### RELATO DO CASO

FPR, do sexo masculino, 8 anos, branco, procedente de Contagem (MG), procurou-nos, em fevereiro de 1993, com queixas de visão embaçada e moscas volantes em ambos os olhos

<sup>+</sup> Trabalho realizado pelo setor de Uveites do Instituto Hilton Rocha

<sup>(1)</sup> Doutor em Oftalmologia pela UFMG e chefe dos Serviços de Uveíte do Instituto e Fundação Hilton Rocha

(AO). Encontrava-se em bom estado geral, sem antecedentes oculares ou extra-oculares significativos.

O exame oftalmológico mostrou AO normotensos, com acuidade visual de 20/30 e quadro clássico de UI do tipo pars planite: segmento anterior calmo, células e grumos celulares no vítreo anterior, exsudatos vítreos em bola de neve e depósito brancacento avascular, ambos na extrema periferia inferior. A mácula e os vasos retinianos mantinham-se preservados.

À biomicroscopia, ficou também caracterizado um edema corneano bilateral, periférico, interessando estroma e endotélio em 360°, com largura aproximada de 2 mm e espessura de duas vezes a da córnea normal. No limite entre a córnea sã e a cornea patológica (que se mostrava avascularizada) foram observados finos precipitados ceráticos (PC) dispostos linearmente.

Iniciamos, corticoterapia tópica apenas pelo envolvimento corneano, uma vez que a UI não apresentava características que justificassem tratamento. Trinta dias após, houve nítida reabsorção dos PC, persistindo, entretanto, embora mais discreto, o edema corneano. O colírio de dexametasona foi suspenso.

Quatro meses depois, ao término de nossa observação, mantinha-se discretamente edemaciada a periferia corneana, sem PC lineares, mas agora com evidente e definitiva opacificação parênquimo-endotelial.

---

#### DISCUSSÃO

---

KHOUDADOUST e ATTARZADEH<sup>4</sup>, em 1982, foram os primeiros a caracterizar, em córneas íntegras, dois casos de endoteliopatia bilateral, similar a patognomônica linha de rejeição endotelial observada nos alo-transplantes. Levando em consideração: a) a bilateralidade e a simetria da doença; b) a distribuição linear dos PC, com destruição endotelial à semelhança da rejeição

de córneas transplantadas; c) a pronta resposta ao corticóide; e d) a presença de linfócitos e macrófagos no humor aquoso, aqueles autores consideram esta endoteliopatia corneana como um processo presumivelmente auto-imune.

Quadro semelhante foi observado, em 1984, por SUTCLIFFE e BAUM<sup>6</sup> em sete pacientes. Num dos casos, o quadro se associara a severa iridociclite, responsável pela descompensação endotelial. Em outros dois se desenvolvera cerato-uveíte herpética; por fim, em quatro casos não se manifestara outra doença ocular. Estes os autores classificaram como uma nova entidade clínica "endotelite corneana idiopática aguda" posto que diferiam dos casos descritos dois anos antes por KHOUDADOUST e ATTARZADEH<sup>4</sup>. Ao contrário do que fôra descrito por estes, não se observara, aqui, a distribuição linear dos PC, nem o edema parenquimatoso residual sobre o endotélio destruído. Segundo SUTCLIFFE e BAUM, dificilmente poder-se-ia afastar, nestes casos, a hipótese de uma participação viral, em especial a herpética.

OHASHI e Col<sup>7</sup> voltaram ao tema em 1985. Descreveram dois casos de "endoteliopatia corneana idiopática" muito assemelhados aos descritos por KHOUDADOUST e ATTARZADEH, exceto pela resposta desfavorável ao corticóide tópico e sistêmico. Apesar disto, consideraram pouco provável uma participação herpética, tendo em vista que: 1) não se isolou o vírus, nem se observaram títulos significativos de anticorpos específicos no humor aquoso; 2) não houve história prévia de ceratite herpética; 3) a sensibilidade corneana manteve-se normal; 4) a clara delimitação da linha de PC não é observável em infecções herpéticas. Reforçaram, deste modo, o conceito auto-imune proposto por KHOUDADOUST e ATTARZADEH<sup>4</sup>.

Em 1986, KHOUDADOUST e Col<sup>5</sup> descreveram, pela primeira vez, a associação desta endoteliopatia corneana, presumivelmente auto-imune, com um

quadro característico de UI (pars planite). Este achado levou-os a rever outros de seus casos de UI. De nove pacientes revistos, três apresentaram também a endoteliopatia corneana periférica, o que levou os autores a estender a hipótese auto-imune para as duas entidades clínicas.

Apesar da alta incidência desta associação (quatro em dez pacientes), nada mais se publicou a respeito, até que, recentemente (1993), ORÉFICE e Col<sup>8</sup> descreveram mais quatro casos de pars planite associados à opacidade endotelial e finos PC no terço inferior da córnea.

Descrevemos aqui mais um caso de endoteliopatia corneana periférica associada à UI. Ao contrário das poucas descrições anteriores, nas quais a endoteliopatia ficou sistematicamente limitada à periferia corneana inferior, nosso paciente apresentou, em AO, nítido sofrimento endotelial e edema parenquimatoso nos 360° da periferia corneana. Mesmo os PC dispostos linearmente, embora em maior número na periferia inferior, foram também observados superiormente.

Não houve, pois, em nosso caso, relação topográfica, enfatizada em alguns trabalhos anteriores, entre o sofrimento corneano e as clássicas exsudações vítreas (snow ball e snow bank), presentes somente na base vítrea, pars plana e retina periférica inferiores.

O outro aspecto que torna este caso singular é a absoluta resistência do edema corneano ao corticóide tópico, que se mostrou eficaz apenas no que diz respeito aos PC.

A associação destas duas patologias observadas inicialmente por KHOUDADOUST e Col<sup>5</sup> é intrigante, pois, além do trabalho de ORÉFICE e Col<sup>8</sup>, nada mais foi citado na literatura. A endoteliopatia corneana isolada em córneas íntegras é rara e não pode ser considerada uma associação fortuita nos casos de KHOUDADOUST (presente em 40% de seus pacientes). Teria passado despercebida por outros auto-

*Uveíte intermediária e endoteliopatia  
supostamente auto-imune:  
descrição de um caso*

res, mais preocupados com os achados vítreo-retinianos da UI? Pouco provável.

De qualquer forma, esta associação reforça, sem dúvida, as suspeitas de que mecanismos imunopatológicos possivelmente auto-imunes desempenham um papel essencial na fisiopatologia de ambas as enfermidades.

Na endoteliopatia corneana, este processo auto-imune atuaria, certamente, contra as células endoteliais autólogas. Mas onde ocorreria o conflito imunológico inicial nas UI? A hipótese imunológica vítrea assume, pelo menos hoje, uma posição de destaque.

PEDERSON e Col<sup>9</sup>, estudando anatomopatologicamente sete casos de UI, observaram que, ou o corpo ciliar e a coróide se mostravam absolutamente preservados, livres do processo inflamatório, ou a ciclite e a coroidite presentes eram muito discretas. O processo inflamatório primário localiza-se, portanto, na base vítrea e retina periférica.

GARTNER<sup>10</sup> reforça a responsabilidade vítrea. Coube-lhe demonstrar que inúmeros componentes presentes na base vítrea - células vítreas, fibras de colágeno zonulares e vítreas, fragmentos de membrana basal, possivelmente oriundos do sistema hialóide primitivo

e produtos de desintegração das células gliais retinianas - Induziram, por suas propriedades auto-imunes, um estímulo antigênico. As densas malhas da base vítrea constituíram um verdadeiro "filtro" retendo os complexos-imunes e aumentando o poder antigênico desta região.

Seria a UI primitivamente uma vitreíte basal?

Desequilíbrios na sub populações linfocitárias T4/T8 observados no aquoso, no vítreo e no sangue periférico, presença de complexos-imunes circulantes e no aquoso, associações com doenças sistêmicas possivelmente auto-imunes em particular a sarcoidose e a esclerose múltipla e, finalmente, a associação com esta endoteliopatia corneana, que tivemos oportunidade de descrever, são achados que reforçam a hipótese imune e muito provavelmente auto-imune na patogênese ainda enigmática das UI.

**SUMMARY**

*A case of bilateral intermediate uveitis (pars planitis) associated to a corneal endotheliopathy similar to the endothelial rejection line observed in allografts.*

*The possible autoimmune mechanisms were reviewed and discussed.*

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

- 1 SAARI, K. M. - Current research in intraocular inflammation. Abstract book of international symposium on uveitis in Hanasaari. *Espoo. Finland.* 21-28, 1984.
- 2 LACERDA, R. R. - Uveíte intermediária (pars planite) - estudo clínico (acompanhamento de 58 casos a longo de oito anos). *Rev. Bras. Oftal.* 52: 27-36, 1993.
- 3 BRIGHTBILL, F. S. - Corneal surgery. CV Mosby. St Louis, p. 310-321, 1986.
- 4 KHOUDADOUST, A. A. & ATTARZADEH, A. - Presumed autoimmune corneal endotheliopathy. *Am. J. Ophthalmol.* 93: 718-722, 1982.
- 5 KHOUDADOUST, A. A.; KARNAMA, Y.; STOESSEL, K. M. e Col. - Pars planitis and autoimmune endotheliopathy. *Am. J. Ophthalmol.*, 102: 633-639, 1986.
- 6 SUTCLIFFE, E. & BAUM, J. - Acute idiopathic corneal endothelitis. *Ophthalmology*, 91: 1161-1165, 1984.
- 7 OHASHI, Y.; KINOSHITA, S.; MANO, T. e Col - Idiopathic corneal endotheliopathy. *Arch Ophthalmol.*, 103: 1666-1668, 1985.
- 8 ORÉFICE, F.; SOUZA LIMA, M. e BORATO, L. M. - Uveíte intermediária (pars planite) e endoteliopatia corneana auto-imune (estudo de 4 casos) parte II. *Rev. Bras. Oftal.*, 52: 13-17, 1993.
- 9 PEDERSON, J. E.; KENYON, K. R.; GREEN, W. R. e Col - Pathology of pars planitis. *Am. J. Ophthalmol.* 86: 762-774, 1978.
- 10 GARTNER, J. - The vitreous base of the human eye and "pars planitis". Electron microscopic observations. *Mod. Probl. Ophthalmol.*, 10: 250-255, 1972.

**III CURSO PANAMERICANO REGIONAL DE OFTALMOLOGIA**

**26, 27 e 28 DE MAIO DE 1994**

**HOTEL INTERNACIONAL IGUAZU - MISIONES - ARGENTINA**

**INSCRIÇÕES E INFORMAÇÕES**

**CONSELHO ARGENTINO DE OFTALMOLOGIA**

**DR. HUGO NANO**

**LAS HERAS, 2126 - 9º "D"**

**BUENOS AIRES - AIRES**

**TEL: 54-1-664-7311 - FAX: 54-1-664-3404**

**Maiores informações na Secretaria Geral do C.B.O.**